

บทคัดย่อ

รหัสโครงการ: MRG5380216

ชื่อโครงการ: การศึกษาเซลล์ยักษ์ของต่อมหมวกไตในทารกบวมน้ำจากภาวะฮีโมโกลบิน
บาร์ต

ชื่อนักวิจัย และสถาบัน:

1. นายมานะ ทวีวิศิษฐ์ ภาควิชาพยาธิวิทยา คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย
2. นายชนพ ช่างโชติ ภาควิชาพยาธิวิทยา คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย
3. นายพอลล์ ทอร์เนอร์ ภาควิชาพยาธิวิทยา คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย และ
ภาควิชาพยาธิวิทยาและเวชศาสตร์ชันสูตร คณะแพทยศาสตร์
มหาวิทยาลัยนอร์ทโรนโด

อีเมล: dr.mana4@gmail.com

ระยะเวลาโครงการ: มิถุนายน 2553 ถึง พฤษภาคม 2555

บทคัดย่อ: เซลล์ยักษ์ที่เกิดขึ้นในต่อมหมวกไตเป็นสิ่งพบได้ไม่บ่อย และมักสัมพันธ์กับบางภาวะ เช่น ความพิการแต่กำเนิด และทารกบวมน้ำจากการไม่เข้ากันของหมู่เลือดอาร์เอชระหว่างมารดากับบุตร ซึ่งพยาธิสภาพส่วนใหญ่คล้ายกันกับทารกบวมน้ำจากภาวะฮีโมโกลบินบาร์ต คณะผู้วิจัยจึงทำการศึกษาเซลล์ยักษ์ในต่อมหมวกไตในทารกบวมน้ำจากฮีโมโกลบินบาร์ต จากกลุ่มตัวอย่างที่ได้รับการตรวจระหว่างปี พ.ศ.2544-2554 รวมระยะเวลา 10 ปี ที่โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ ผลการศึกษาพบว่าในจากจำนวนทารกที่มีภาวะฮีโมโกลบินบาร์ต 16 ราย มีอยู่ 13 รายที่ตรวจพบว่ามีเซลล์ยักษ์ในต่อมหมวกไต (คิดเป็นร้อยละ 81) ซึ่งผลการศึกษาดังกล่าวยังไม่เคยได้รับการตีพิมพ์มาก่อน เพื่อศึกษาเปรียบเทียบ คณะผู้วิจัยได้รวบรวมทารกบวมน้ำจากสาเหตุอื่นจำนวน 33 ราย และทารกที่มีความพิการแต่กำเนิดโดยไม่มีภาวะบวมน้ำอีก 34 ราย ปรากฏว่ามีทารกเพียง 3 รายที่ตรวจพบเซลล์ยักษ์ในต่อมหมวกไต (กลุ่มอาการเบควิธิลเดอร์แมน 1 ราย และทารกไม่มีสมอง 2 ราย) ความสัมพันธ์ระหว่างเซลล์ยักษ์ในต่อมหมวกไตกับภาวะฮีโมโกลบินบาร์ตยังไม่เป็นที่สรุป และจากการศึกษาไม่พบว่ามีความสัมพันธ์กับระดับฮีโมโกลบินในเลือดแต่อย่างใด

คำหลัก : เซลล์ยักษ์ในต่อมหมวกไต, ภาวะฮีโมโกลบินบาร์ต, ทารกบวมน้ำ

Abstract

Project Code : MRG5380216

Project Title : Adrenal cytomegaly is a frequent pathologic finding in hemoglobin Bart
Hydrops fetalis

Investigators : Mana Taweewisit, Shanop Shuangshoti, Paul Scott Thorner

E-mail Address : dr.mana4@gmail.com

Project Period : June 2010 – May 2012

Abstract: Adrenocortical cytomegaly (AC) is a relatively uncommon phenomenon, but tends to occur in certain situations including specific congenital anomalies and hydrops due to maternal-fetal Rhesus incompatibility. Since the pathology in the latter condition does not differ greatly from hemoglobin Bart hydrops fetalis, the authors performed a retrospective review of fetal and perinatal autopsy cases with hemoglobin Bart to determine the prevalence of AC in that condition. Over a 10-year period (2001-2010) at King Chulalongkorn Memorial Hospital, there were 16 hydropic cases confirmed to have hemoglobin Bart. AC was found in 13 cases (81%). For comparison, the authors determined the occurrence of AC in cases of hydrops fetalis not due to hemoglobin Bart (n=33) and a heterogeneous group of congenital anomalies (n=34). AC was identified only in one case of Beckwith-Wiedemann syndrome and two cases of anencephaly. Thus, AC is a common finding in cases of hemoglobin Bart, a finding not previously documented. Moreover, our study suggests that hemoglobin Bart is one of the

conditions most commonly associated with AC. The reasons for this are not known.

The mean hemoglobin levels for the hydrops cases with hemoglobin Bart and those with other forms of anemia showed no significant difference ($p=0.63$) nor was there any significant difference in hemoglobin levels between cases of hemoglobin Bart with and without AC. Nonetheless, the consistency of AC in cases of Hb Bart suggests that further study of this particular group of patients might shed light on the pathogenesis of this poorly understood pathologic finding.

Keywords: Adrenal cytomegaly, hemoglobin Bart, hydrops fetalis